

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER TOULOUSE
U.E.R. DES SCIENCES MÉDICALES

Année Universitaire : 1974-1975

Thèse n° 107

T H E S E

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 5 décembre 1974

PAR

Jean-Baptiste TOULOUSE

**ECTASIE ANÉVRYSMALE
DE LA VEINE CAVE SUPÉRIEURE**
(A propos d'un cas)

JURY

MM. H. ESCHAPASSE, Président
P. MONTASTRUC, Assesseur
M. SALVADOR, Assesseur
J.P. BOUNHOURE, Assesseur
F. GALINIER, Suppléant

ECTASIE ANEVRI SMALE DE LA VEINE CAVE SUPERIEURE

A propos d'un cas.





UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université
1^{er} Vice-Président
2^e Vice-Président

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN

TABEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. BOLLINELLI
Toulouse-Purpan
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. ENJALBERT
Toulouse-Rangueil

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL
Professeur honoraire	M. PLANQUES
Professeur honoraire	M. MARQUES

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologie	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. B AZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Clinique des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile A	M. DALOUS	Purpan

Clinique Médicale Infantile B	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil

Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CLAUD	Rangueil
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE P.	Rangueil
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSSET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUIS SOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phthisiologie	M. MIGUERES	Rangueil

Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophthalmologie	M. BEC	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Infantile	M. GAUBERT	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie	M. UTHEZA	Purpan
Plastique		
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Physiologie	M. GERAL	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Radiologie	M. COMBES	Purpan

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M. BECUE	Rangueil
Anatomie et Organogénèse	M. COMBELLES	Purpan
Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Anesthésiologie	M. CATHALA B.	Purpan
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. LAZORTHE Fr.	Purpan

Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasc.	M. GAILLARD J.	Purpan
Endocrinologie -Métabolisme Nutrition	M. BAYARD Fr.	Purpan
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil
Hépatogastro-entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M. COLOMBIES	Purpan
Médecine Interne	M. GALINIER	Purpan
Médecine légale et toxicologie	M. ARBUS L.	Rangueil
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHE Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie	M. GAY	Purpan
Parasitologie	M. SECUELA J.L.	Rangueil
Plastique et Reconstructive		
Pédiatrie Génétique Médicale	M. BARTHE Ph.	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. GHISOLFI	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-phthisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-phthisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. BESOMBES	Purpan
Psychiatrie	M. MORON	Rangueil
Radiologie	M. MANELFE	Rangueil
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Stomatologie	M. FABIE	Rangueil
Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie		
Thérapeutique, Réanimation Médicale	M. SALVADOR	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU
------------------------------------	------------

Liste arrêtée le 1 Octobre 1974

A MES PARENTS

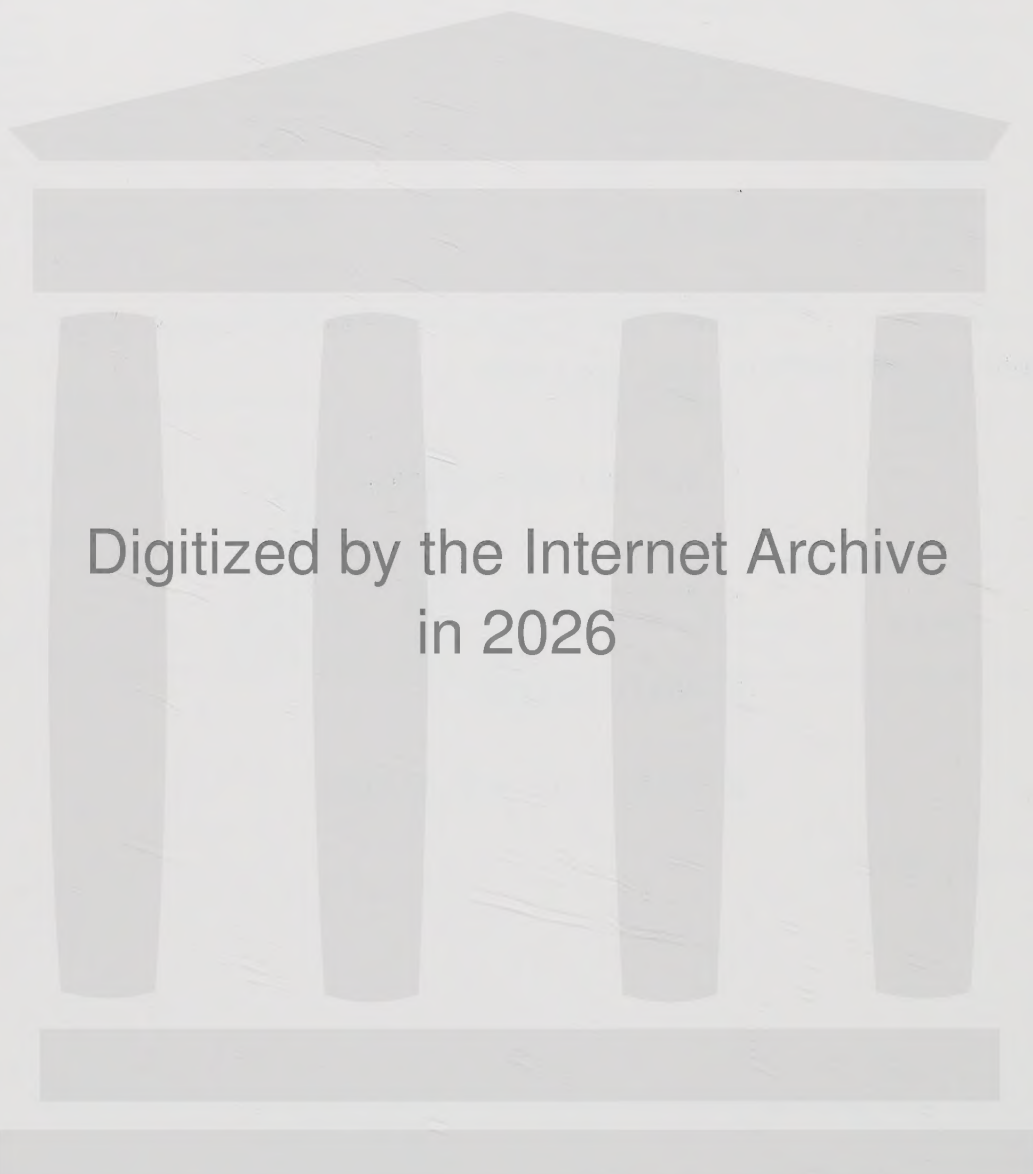
Avec mon infinie reconnaissance pour tous les
sacrifices qu'ils ont acceptés ...

A MES GRANDS-PARENTS.

A MES SOEURS.

A MARIE-HELENE.

A TOUS CEUX QUE J'AI ME.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546614_0048

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur Henry ESCHAPASSE

Professeur de chirurgie thoracique
et cardio-vasculaire

Chirurgien des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Nous le remercions du grand honneur qu'il nous a fait
en acceptant de présider notre jury de thèse.

Qu'il nous soit permis de lui témoigner ici notre
gratitude et notre respectueuse admiration.

A NOTRE JURY DE THESE :

Monsieur le Professeur Paul MONTASTRUC
Professeur de Physiologie et de Pharmacologie.

Outre son Enseignement de grande valeur, nous
avons eu l'occasion d'apprécier ses immenses qualités humaines.

Nous le remercions d'avoir accepté d'être notre
juge et le prions de bien vouloir trouver ici l'expression de
notre respectueuse et profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Michel SALVADOR
Professeur agrégé de Thérapeutique, Réanimation médicale,
Rééducation fonctionnelle et Hydrologie
Médecin des Hôpitaux.

Nous le remercions pour la qualité de l'Ensei-
gnement de Thérapeutique qu'il nous a dispensé.

Nous le remercions également d'avoir accepté
d'être notre juge et l'assurons de notre respectueuse
reconnaissance.

Monsieur le Professeur Jean-Paul BOUNHOURE
Professeur Agrégé de Cardiologie
Médecin des Hôpitaux.

Nous le remercions d'avoir bien voulu juger
notre travail.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici
l'expression de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Fernand GALINIER
Professeur Agrégé de Médecine Interne
Médecin des Hôpitaux.

Nous le remercions de l'accueil qu'il nous a
réservé et lui sommes très reconnaissants d'avoir accepté de
siéger à notre jury de thèse.

A Monsieur le Docteur Jean PAGGIOLI

Pneumophtisiologue

Ancien Chef de clinique à la Faculté de Médecine
de TOULOUSE.

Médecin du Centre Hospitalier de TARBES.

Nous le remercions d'avoir inspiré et guidé la
réalisation de ce travail.

Nous lui sommes très reconnaissant pour la qualité
de l'Enseignement clinique qu'il nous a dispensé dans son
Service au Centre Hospitalier de TARBES.

PLAN

.. . . .

- Introduction

- I^o PARTIE : PRESENTATION DE L'OBSERVATION

- II^o PARTIE ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

- Conclusion

INTRODUCTION

ABBOT et LEIGH (2) précisent qu'avant l'utilisation d'autogreffes veineuses pour remplacer des segments artériels excisés, le terme d' "anévrismes" n'était pratiquement jamais appliqué à des structures purement veineuses. On observait la production d'importantes dilatations anévrysmales sur ces greffons veineux lorsqu'ils n'étaient pas complètement entourés de muscle strié. Selon ces deux auteurs les véritables anévrysmes veineux primitifs n'ont pas été décrits avant 1962.

Nous avons eu l'occasion d'en étudier un cas.

Cet exposé comprend deux parties :

- Une première partie est consacrée à la présentation de l'observation.

- Une deuxième partie analyse un certain nombre de publications relatives aux dilatations anévrysmales de la veine cave supérieure.

I° PARTIE

PRESENTATION DE L'OBSERVATION

Monsieur CLO Jean, 63 ans est ouvrier d'entretien à VIC-BIGORRE.

Le 9 mars 1973 un examen systématique de la Médecine du Travail découvre une image thoracique anormale sous la forme d'une augmentation de volume du hile droit, sans aucun trouble fonctionnel pulmonaire. C'est pour établir un bilan plus complet que le malade est admis dans le Service du Docteur J. POGGIOLI au Centre Hospitalier de TARBES, le 15 Mars 1973.

Dans les antécédents personnels médicaux on trouve une bronchite chronique ainsi que plusieurs éclipses cérébrales sans séquelle. Monsieur CLO aurait présenté quelques crachats hémoptoïques trois mois auparavant.

Il s'agit d'un petit éthylique fumant un paquet de cigarettes par jour environ.

Le malade a toujours séjourné en France.

Il a accompli normalement son service militaire.

Il ne présente pas d'antécédents chirurgicaux.

On ne retrouve pas non plus d'antécédents héréditaires ni collatéraux.

A l'entrée dans le Service (Observation n° 2 509)
l'état général est bien conservé. Il n'y a pas de fièvre, pas d'asthénie, pas d'amaigrissement ; l'appétit est normal.

Sur le plan fonctionnel il n'existe pas de signes pulmonaires : ni toux ni expectoration, pas d'hémoptysie, ni dyspnée ni point de côté.

On ne retrouve pas non plus de signes fonctionnels cardiovasculaires, digestifs, nerveux, génito-urinaires. A l'examen physique l'inspection, la palpation, la percussion et l'auscultation pulmonaires sont normales.

L'auscultation cardiaque révèle un souffle systolique de pointe. La tension artérielle est à 14/8, le pouls à 80 par minute. Les pouls radiaux, fémoraux, poplités, pédieux et tibiaux postérieurs sont normalement perçus à droite et à gauche. L'auscultation des trajets artériels ne met pas en évidence de souffle. En particulier il n'existe pas de souffle carotidien. Les indices oscillométriques des membres inférieurs sont normaux à droite et à gauche.

Il n'y a pas d'hépatomégalie, pas de splénomégalie, pas de masse abdominale palpable, pas de ganglion périphérique palpable.

Il n'existe pas de goître cliniquement décelable. Au point de vue cutané on note, sur les membres inférieurs et le tronc, une dermatose qu'une consultation spécialisée ultérieure qualifiera de "parapsoriasis en plaques bénin".

SUR LE PLAN RADIOLOGIQUE, la radiographie pulmonaire montre une opacité homogène du hile droit, dense, à limites nettes. Cette opacité est surtout bien visible sur le cliché de profil ou elle prend un aspect légèrement ovoïde ; son grand diamètre mesure 3 centimètres. Elle se projette au niveau du lobe supérieur droit, en situation antérieure.

Les tomographies de face (coupes à 9, 10, 11, 12 et 13 centimètres) confirment l'existence d'une augmentation du volume du hile droit qui prend un aspect polycyclique et, sur les tomographies de profil (coupes à 14, 15 et 16 centimètres), cette image se projette au niveau du hile et paraît légèrement ovoïde.

SUR LE PLAN BIOLOGIQUE, la vitesse de sédimentation n'est pas augmentée (2/4).

L'hémogramme est normal :

- Hématies : 5 210 000/mm³
- Hémoglobine : 16,8 g/100cc de sang
- Hématocrite : 49,6 %
- Volume globulaire moyen : 96 3
- Leucocytes : 5 800 /mm³
- Polynucléaires neutrophiles : 54 %
- Polynucléaires éosinophiles : 2 %
- Polynucléaires basophiles : 1 %
- Lymphocytes : 33 %
- Monocytes : 10 %
- Plaquettes : 100 000 / mm³

Le temps de QUICK, le temps de HOWELL et le temps de Céphaline-kaolin sont normaux.

Les constantes biologiques sanguines demandées habituellement donnent les résultats suivants :

Natrémie :	146 mEq/l	Phosphatases alcalines :	38 UI
Kaliémie :	4,7 mEq/l	Phosphatases acides :	3,1 UI
Chlorémie :	96 mEq/l	Bilirubine totale :	9 mg/l
Protides :	70 g/l	Bilirubine directe :	6 mg/l
Glycémie :	0,89 g/l	Bilirubine indirecte :	3 mg/l
Urée :	0,33 g/l	T G O	10 UI
Créatinirémie :	10,6 mg/l	T G P	8 UI
		L D H	65 UI
Calcémie :	103 mg/l	Lipides totaux :	10,4g/l
Phosphatémie :	41 mg/l	Cholestérol :	2,36g/l
		Uricémie :	52 mg/l
		Sidérémie :	114 µ /100cc

On note donc seulement une légère augmentation de la bilirubine directe et des lipides totaux.

Sur le plan hépatique les tests de floculation ne sont pas modifiés. La B.S.P. est légèrement rétentionnelle : 36 % après 15 minutes, 10 % après 45 minutes.

L'examen cyto-bactériologique des urines est normal :

Protéinurie :	négative
Glycosurie :	négative
Acétonurie :	négative
Sédiment :	normal

La cuti-réaction est positive. Trois tubages gastriques à la recherche de bacilles de KOCH sont négatifs. Les cultures reviendront négatives.

L'électrocardiogramme ne révèle aucune anomalie.

Les réactions sérologiques sont négatives.

Les examens biologiques n'apportent donc aucune orientation diagnostique. Une bronchoscopie est alors pratiquée par le Docteur J. POGGIOLI le 21 mars 1973.

LA BRONCHOSCOPIE montre "un système bronchique droit pratiquement normal. A noter simplement à droite une sorte de malposition de la bronche lobaire supérieure qui donne une impression de rotation de la bronche intermédiaire. Pas de modification de la muqueuse, pas de modification des orifices. Il n'y a pas de sécrétion bronchique".

Une aspiration a été pratiquée. La recherche de cellules néoplasiques dans le liquide d'aspiration bronchique est négative.

Au terme de cette enquête clinique, radiologique et bronchoscopique, aucun diagnostic positif ne peut être posé. La négativité des recherches et des cultures de bacilles de KOCH ne permettent pas de parler de lésion tuberculeuse. Le caractère normal de la bronchoscopie et l'absence de cellules néoplasiques dans le liquide d'aspiration ne permettent pas de poser le diagnostic de cancer broncho-pulmonaire.

Le malade va donc être transféré dans le Service de Chirurgie thoracique du Centre Hospitalier de TOULOUSE pour effectuer une biopsie préscalénique, peut-être une angiographie et éventuellement une thoracotomie exploratrice.

LA BIOPSIE PRESCALÉNIQUE ramène "trois minuscules formations ganglionnaires ne montrant aucune lésion significative".

En même temps est pratiquée UNE BIOPSIE CUTANEE sur le parapsoriasis en plaques. Le compte-rendu anatomo pathologique précise : "Infiltrat lymphocytaire très discret siégeant au contact de la membrane basale, au-dessous d'un épiderme atrophique avec assise basale rectiligne. Ces lésions sont compatibles avec le diagnostic de parapsoriasis en plaques bénin".

UN EXAMEN SPIROGRAPHIQUE est aussi réalisé, qui donne les résultats suivants :

- Spirographie à la limite inférieure de la normale.
- Faible efficacité de l'inhalation d'alendrine.

Tous les examens pratiqués jusqu'ici n'ayant donné aucune indication, une PHLEBOGRAPHIE CAVE SUPERIEURE est décidée qui établit le diagnostic positif en montrant une "dilatation" anévrysmale du segment initial de la veine cave supérieure développée essentiellement sur la face externe du vaisseau".

THERAPEUTIQUE ET EVOLUTION : Il n'est posé aucune indication opératoire. Le malade quitte le Service de Chirurgie thoracique sans traitement particulier. La surveillance sera seulement radiologique. Après plus d'un an et demi d'évolution (derniers clichés en date du 13 novembre 1974) l'image radiologique ne s'est pas modifiée ; il n'est apparu aucun signe fonctionnel.

II^e PARTIE

ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE

De l'avis même des auteurs qui les ont décrits, les anévrysmes veineux congénitaux sont très rares.

Dans un souci de clarté et de précision pour cet exposé, il nous a paru indispensable d'adopter dès maintenant une classification des lésions anévrysmales du système cave supérieur. Il s'agit de la classification proposée en 1964 par ABBOT et LEIGH (2). Nous la résumons dans le tableau ci-dessous :

I - LESIONS CONGENITALES

A - Primaires ou simples

1 - Fusiforme

2 - Sacciforme ou diverticulaire

B - Secondaires ou complexes

Association à des anomalies congénitales cardiaques élevant la pression veineuse.

C - Anomalies obstructives

Par exemple : dilatation au-dessus d'un diaphragme intraveineux congénital.

D - Divers

II - LESIONS ACQUISES

A - Primaires

I - Fusiforme : dilatation d'un greffon veineux.

B - Secondaires

- 1 - Traumatisme
- 2 - Obstruction (médiastinite, cirrhose)
varices
- 3 - Compression tumorale

III - PSEUDO-ANEVRYSMES

Par développement d'une cdlatéralité veineuse.

IV - FISTULES ARTERIO-VEINEUSES

A - Congénitales

B - Acquises (traumatiques ou chirurgicales)

Notre étude se limite donc au premier paragraphe de cette classification. Les cas où l'anévrysme de la veine cave supérieure est secondaire à un processus pathologique ne seront pas pris en considération. C'est par exemple l'observation de KNIGHT et CANCELLA (9) où l'anévrysme résulte de l'envahissement de la paroi de la veine cave supérieure par un neurofibrome.

Nous allons faire une synthèse des observations que nous avons pu recueillir dans la littérature française et anglo-saxonne et les situer dans ce cadre. Nous avons retrouvé onze observations (1, 3, 4, 6, 7, 8, 10, 11, 12, 14, 15)... Chaque fois il s'agissait de cas isolés sauf celui de CLEMENT et coll.(4).

Notre étude va donc porter sur ces onze observations.

Nous nous conformerons au plan suivant :

- âge, sexe et race
- antécédents, en particulier thoraciques

- Signes d'appel et circonstances de diagnostic
- Syndrome clinique et biologique
- Syndrome radiologique
- Diagnostic
- Conduite thérapeutique éventuelle
- Evolution et survie.

Pour terminer nous tenterons de dégager de cette étude bibliographique des conclusions d'ordre pratique.

1 - AGE, SEXE ET RACE

Etant donné que nous ignorons l'âge, le sexe et la race du malade de VANETTI et coll. (15), les statistiques porteront ici sur dix observations.

Il ne semble pas exister de facteur racial pour la fréquence des anévrysmes congénitaux de la veine cave supérieure.

En ce qui concerne le sexe nous avons dénombré 4 hommes (soit 40 % des cas) pour 6 femmes (60 %).

Le cas de notre malade n'est pas inclus dans ces chiffres ni dans ceux qui seront cités plus bas.

L'âge est très variable : les limites extrêmes sont 4 mois pour l'observation de CLEMENT et coll. (4) et 66 ans pour celle de GABRIELE et coll. (7). D'autre part, 6 malades sur 10 (60 %) ont 20 ans ou moins ; 7 malades sur 10 (70 %) ont moins de 30 ans. Dans plus de la moitié des cas le dépistage de l'anomalie a donc été précoce ; les circonstances de découverte seront examinées plus loin.

Notre malade, rappelons-le, était de race blanche, de sexe masculin et âgé de 63 ans au moment de la mise en évidence de l'anévrysme.

2) ANTECEDENTS

Dans 7 cas sur 11 (63 %) il n'est pas possible de mettre en évidence des antécédents particuliers.

BELL et coll. (3) rapportent chez un homme de 20 ans un léger traumatisme thoracique au cours d'un accident de la circulation survenu un an avant la découverte de l'anévrysme de la veine cave supérieure. Aucun cliché pulmonaire n'avait été réalisé lors de cet accident mais un cliché antérieur montrait déjà l'opacité médiastinale supérieure droite notée au moment de la découverte de l'anévrysme ; le traumatisme thoracique ne pouvait donc pas expliquer la lésion de la veine cave supérieure.

CLEMENT et coll. (4), rapportent l'observation d'une fillette de quatre mois, ne relèvent dans les antécédents qu'une candidose buccale à l'âge d'un mois et une rhinopharyngite à deux mois. Il n'existe aucune anomalie congénitale connue dans la famille.

FRANKEN (6) note, chez un garçon de neuf ans, l'excision d'un kyste branchial droit huit ans auparavant.

GABRIELE et coll. (7) ont trouvé dans les antécédents d'un malade de soixante six ans une thoracotomie exploratrice qui avait abouti, dix neuf ans auparavant, au diagnostic de "veine azygos dilatée".

Quant à notre malade, il aurait présenté quelques crachats hémoptoïques trois mois avant la découverte de l'anévrysme de la veine cave supérieure.

3) SIGNES D'APPEL ET CIRCONSTANCES DE DIAGNOSTIC

Dans tous les cas, sauf un, celui de CLEMENT et coll. (4) c'est la radiographie pulmonaire de face qui est à l'origine des

investigations diagnostiques en montrant une opacité médiastinale supérieure droite; nous reviendrons plus loin sur le syndrome radiologique. Ces auteurs rapportent le cas d'une fillette de quatre mois présentant une ectasie veineuse congénitale des gros troncs du territoire cave supérieur et chez laquelle l'hypothèse d'importantes ectasies veineuses a été mise devant les signes suivants : bouffissure des paupières, aspect adénoïdien et gonflé du visage, voix étouffée mais surtout existence dans les deux creux sus-claviculaires ainsi que dans les deux aisselles de masses volumineuses, mollasses, réductibles à la pression et expansives avec les mouvements respiratoires, augmentant de volume avec les cris, la colère, les contractions abdominales; ces masses, dont l'auscultation est silencieuse, s'accompagnent d'une circulation collatérale importante au niveau du thorax et discrète sur l'abdomen. La phlébographie cave supérieure devait confirmer ce diagnostic d'inspection.

Dans tous les autres cas, y compris celui de notre malade, c'est donc le cliché pulmonaire standard qui est à l'origine de la recherche diagnostique. Schématiquement ce cliché est tiré dans deux types de situations: dans 5 cas sur 11 (45%) le sujet, comme dans notre observation, ne présente aucun signe clinique et il s'agit d'une radiographie ou radiophotographie de dépistage comme le rapportent ABBOTT (1), GABRIELE et coll. (7), GALLUCI et coll. (8) OKAY et coll. (11), VANETTI et coll. (15). Dans les 6 cas restants (55%) le cliché pulmonaire est demandé lors d'une hospitalisation pour une affection intercurrente, la rubéole dans l'observation de BELL et coll. (3), la mononucléose infectieuse dans celle de REAM et coll. (12), lors du virage de la cuti-réaction tuberculinique, cas de REBOUD et coll. (13), enfin lors de l'apparition de signes d'appel cliniques. Passons en revue ces quelques signes d'appel : pour FRANKEN (6) il s'est agi de vagues douleurs thoraciques huit mois durant. LAWRENCE et BURFORD (10) avaient noté des douleurs le long de la colonne dorsale ainsi qu'une dyspnée d'effort.

Nous voyons donc que dans l'immense majorité des cas l'anévrisme congénital de la veine cave supérieure est en lui-même asymptomatique.

4) SYNDROME CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

a) Au point de vue clinique soit on note la persistance des signes d'appel ou des signes de la maladie intercurrente, soit la lésion est totalement asymptomatique. A ce deuxième type de situation correspond notre malade.

Un syndrome clinique précis et important n'existe que dans l'observation de CLEMENT et coll. (4) rapportant une ectasie veineuse congénitale des gros troncs du territoire cave supérieur chez une fillette de quatre mois.

La naissance a été normale. On ne note aucun antécédent familial ni collatéral, en particulier aucune anomalie congénitale. L'enfant a présenté une candidose buccale à l'âge d'un mois et une rhinopharyngite à deux mois. A l'âge de quatorze semaines elle est hospitalisée pour anorexie, amaigrissement et retard de développement. Elle est hypotrophique et légèrement déshydratée mais présente une légère infiltration du visage et des membres supérieurs avec présence dans les deux creux sus-claviculaires de masses mollasses réductibles à la pression. On note aussi une cyanose des extrémités et du pourtour buccal, une macroglossie, une grosse hernie ombilicale. L'enfant est hypothermique au-dessous de 36 ° et a une tendance à la constipation. A l'auscultation cardiaque on entend un souffle systolique perçu dans toute l'aire précordiale, irradiant dans l'aisselle mais inaudible dans le dos.

L'examen du système nerveux et des yeux est normal. Le diagnostic porté est celui d'insuffisance thyroïdienne. Le traitement à base d'extrait thyroïdien et d'extrait hépatique est très actif.

Deux semaines plus tard, l'enfant présente une otite suppurée à staphylocoques. Les auteurs sont alors frappés par la bouffissure des paupières, l'aspect adénoïdien et gonflé du visage, la voix étouffée et la présence dans les deux creux sus-claviculaires et les deux aisselles de volumineuses masses mollasses réductibles à la pression et expansives avec les mouvements respiratoires, augmentant de volume avec les cris, la colère, les contractions abdominales... D'après l'interrogatoire des parents ces masses existent depuis la naissance. Leur auscultation est silencieuse. Elles s'accompagnent d'une circulation collatérale importante au niveau du thorax, discrète sur l'abdomen. Le ventre est ballonné, le foie et la rate sont normaux. A l'auscultation cardiaque on perçoit de façon intermittente un souffle systolique précordial n'irradiant pas. Il existe enfin un retard psychomoteur : l'enfant sourit mais ne tient pas sa tête, il est indifférent et ne cherche pas à saisir les objets qu'on lui présente. L'hypothèse d'importantes extasies veineuses s'extériorisant avec le cri est confirmée par la prise de la pression veineuse et la phlébographie.

b) Au point de vue biologique il n'existe aucun signe spécifique de l'anévrysme congénital de la veine cave supérieure. On ne retrouve que les signes biologiques des affections intercurrentes.

5) SYNDROME RADIOLOGIQUE

Nous l'avons vu, c'est généralement la radiographie pulmonaire de face qui, la première, montre l'anévrysme de la veine cave supérieure. Ce dernier se traduit par une opacité médiastinale supérieure droite, dense, homogène, arrondie bien limitée et retrouvée sur le cliché de profil en position antérieure. Le cliché en oblique antérieure droite permet selon ABBOTT (1) une meilleure visualisation que le profil. Cette image radiologique correspond à celle de notre observation.

Il est sûr que le cliché pulmonaire standard ne peut pas constituer le moyen de diagnostic absolu ; cependant un signe radiologique décrit par LEIGH (2) peut être très utile pour orienter les recherches : il est nécessaire d'avoir des clichés pulmonaires de face pris en position debout et couchée ainsi qu'en inspiration forcée et en expiration forcée. On constate une diminution du volume de l'opacité radiologique à l'inspiration et en position verticale et l'inverse à l'expiration. En outre la position couchée entraîne une augmentation du volume de l'anévrysme.

La radioscopie pulmonaire confirme ces constatations.

Chez notre malade, le signe de LEIGH est très nettement positif montrant une diminution du volume de l'anévrysme à l'inspiration forcée et une forte augmentation de la taille de ce dernier à l'expiration forcée.

De plus pour ce qui est des anévrysmes primaires fusiformes, ABBOTT et LEIGH (2) ont noté en radioscopie des pulsations paradoxales par rapport aux contractions ventriculaires ; par contre ces auteurs n'ont trouvé aucune pulsation pour les anévrysmes primaires qui sont sacciformes ou diverticulaires.

La mise en évidence du signe de LEIGH doit, à notre avis, faire réaliser une phlébographie cave supérieure qui, en visualisant l'anévrysme établira un diagnostic de certitude : elle a permis ce diagnostic dans les cas de BELL et coll. (3), CLEMENT et coll. (4), FRANKEN (6), GABRIELE et coll. (7).. Elle a permis à DRASIN et coll. (5) d'éliminer un anévrysme de la veine cave supérieure ; signalons que dans ce cas le signe de LEIGH était négatif et que l'aortographie a montré une aorte ascendante dilatée refoulant la veine cave supérieure vers la droite ce qui, sur le cliché pulmonaire de face, donnait une image identique à celle de l'anévrysme de la veine cave supérieure.

L'anévrysme peut aussi être mis en évidence par angiographie ou angiocardiographie comme le firent ABBOTT (I); REBOUD et coll. (I4) OKAY et coll. (II), VANETTI et coll. (I5).

A la suite des travaux de BONTE, GABRIELE et coll.(7) ont préconisé l'utilisation de l'angiocardiographie radioisotopique avec clichés séries toutes les deux secondes en position debout et en décubitus; la dilatation de la veine cave supérieure est mieux visible sur les clichés de décubitus. Cette méthode a aussi été utilisée par REAM et coll. (I2).

Ces diverses explorations avec produits de contraste permettent de connaître la forme de l'anévrysme : fusiforme, sacciforme ou diverticulaire et de le situer dans la classification d'ABBOTT et LEIGH (2). En ce qui concerne notre malade il s'agissait d'un anévrysme primaire fusiforme congénital.

6) DIAGNOSTIC

Nous envisagerons successivement le diagnostic positif, différentiel et étiologique. Mais, rappelons-le, notre étude se limite aux lésions congénitales.

a) Le diagnostic positif repose essentiellement sur les investigations radiologiques et la thoracotomie exploratrice. En effet nous avons vu que bien souvent les anévrysmes congénitaux de la veine cave supérieure ne se traduisent par aucun signe clinique. Si des signes cliniques existent ils ne sont pas spécifiques sauf dans le cas de CLEMENT et coll. (4); leur seul mérite est de faire demander une radiographie pulmonaire qui montre sur le cliché de face l'opacité médiastinale supérieure droite. Il importe alors de faire des clichés en position debout et couchée, en inspiration et expiration forcées à la recherche du signe de LEIGH. L'examen à l'amplificateur de brillance est particulièrement important.

Un signe de LEIGH positif constitue une présomption d'anévrysme de la veine cave supérieure. De toute façon le diagnostic positif ne pourra être assuré en radiologie que par visualisation de l'anévrysme lors de la phlébographie cave supérieure ou de l'angiocardographie classique ou encore de l'angiocardio-graphie radioisotopique.

L'angiographie est le moyen de diagnostic le plus sûr et le plus simple. Encore faut-il ne pas enfoncer trop loin le cathéter d'injection mais le laisser dans la sous-clairière ou dans un tronc innominé.

REBOUD et coll. (14), qui ont réalisé un cathétérisme veineux, publient un cliché montrant l'enroulement de la sonde dans la poche ectasique de la veine cave ; les pressions à l'intérieur du vaisseau sont normales.

Mais le diagnostic n'est pas toujours fait avant la thoracotomie exploratrice, comme dans les cas de FRANKEN (6), LAWRENCE et BURFORD (10), REAM et coll. (12), REBOUD et coll. (14), GALLUCI et coll. (8). L'anévrysme apparaît comme une masse bleutée, dépressible, faisant corps avec la veine cave supérieure. Citons par exemple le compte-rendu de la thoracotomie de REBOUD (14) : "Thoracotomie par le quatrième espace intercostal droit. On découvre la masse soulevant le phrénique droit qui court sur sa face externe. Elle est bleutée. Un essai de libération démontre qu'elle fait corps avec la veine cave supérieure dont elle constitue une volumineuse dilatation".

En ce qui concerne notre malade le diagnostic positif a été assuré par la phlébographie cave supérieure.

b) Le diagnostic différentiel est lui aussi radiologique.

En premier lieu il faut éliminer une tumeur broncho-pulmonaire du lobe supérieur droit dont la fréquence est infiniment plus grande que celle de l'anévrysme de la veine cave supérieure. Ceci sera fait par le caractère normal de la bronchoscopie et l'absence de cellules néoplasiques dans le liquide d'aspiration bronchique.

Le deuxième diagnostic différentiel sera celui d'une tumeur médiastinale et tout d'abord d'une tumeur non vasculaire (cas le plus fréquent) :

Les kystes du thymus et les thymomes sont dans 50 % des cas une découverte radiologique. Mais ils peuvent comprimer la veine cave supérieure ou se révéler par une myasthénie.

Les goîtres plongeants sont parfois responsables de toux et de gêne respiratoire dans certaines positions. La trachée est déplacée, "scoliotique" sur le cliché pulmonaire standard. Une scintigraphie à l'iode radioactif 131 fait le diagnostic lorsque le goître thoracique est fonctionnel mais ce n'est pas le cas habituel. A l'amplificateur de brillance on voit souvent le goître se mobiliser avec la déglutition.

Parmi les dysembryomes, qui représentent 35 % des tumeurs du médiastin, l'opacité radiologique fera surtout évoquer le diagnostic de kyste bronchogénique para-trachéal qui donne, comme l'anévrysme, une opacité régulière et homogène ; il peut être totalement muet ou donner une toux quinteuse ou une infection s'il s'ouvre dans une bronche. En outre, ce kyste peut changer de forme avec les mouvements respiratoires forcés (signe de RUBIN), ce qui rend le diagnostic différentiel encore plus difficile.

Les dysembryomes hétéroplastiques, tératomes et kystes dermoïdes, peuvent aussi induire en erreur mais ils siègent en général plus bas dans le médiastin antérieur;

Signalons enfin le caractère radiologique inhomogène des tératomes.

Le diagnostic différentiel avec une adénopathie médiastinale supérieure isolée (granulome, lymphome, tuberculose sont les plus trompeurs) devra aussi être envisagé ; il sera utile dans ce cas de pratiquer la biopsie d'un ganglion superficiel ou une biopsie présculénique.

Parmi ces tumeurs médiastinales il faudra enfin éliminer les autres tumeurs vasculaires (cas exceptionnel) : REAM et GIARDINA (12) précisent que la dilatation de la veine azygos peut, sur la radiographie pulmonaire, simuler parfaitement un anévrysme de la veine cave supérieure mais la phlébographie cave supérieure rétablit le diagnostic. On éliminera de même un anévrysme de l'aorte ascendante ou du tronc brachio-céphalique. Pour terminer il faudra aussi penser au refoulement possible de la veine cave supérieure de calibre normal par une aorte ectasique ; en effet ceci aboutit sur le cliché pulmonaire de face au même aspect que celui donné par l'anévrysme cave supérieur. C'est ce qu'ont observé DRASIN et coll. (5).

En fait aucun de ces diagnostics ne peut être éliminé d'emblée. C'est la mise en évidence d'un signe de LEIGH qui impose la phlébographie cave supérieure et qui permet de rétablir le diagnostic.

c) Le diagnostic étiologique de cet anévrysme congénital de la veine cave supérieure devra préciser s'il s'agit d'une lésion primitive ou bien d'une lésion secondaire à des anomalies congénitales cardiaques élevant la pression veineuse ou à la présence d'un diaphragme intra-veineux congénital. La cavographie avec opacification des cavités cardiaques, jointe à l'étude des pressions sanguines, permettra de répondre.

7) CONDUITE THERAPEUTIQUE

Etant donné que l'anévrisme congénital de la veine cave supérieure est généralement très bien toléré et qu'il n'a pas tendance à augmenter de volume, une fois le diagnostic assuré, l'abstention thérapeutique sous surveillance paraît être la meilleure méthode. C'est notamment ce que préconisent REBOUD et coll. (14).

Nous n'avons relevé que trois cas où une intervention chirurgicale a été pratiquée. ABBOTT (1), devant un anévrisme fusiforme et localisé, l'a enveloppé d'une double feuille de polythène cellophane. LAWRENCE et BURFORD (10), devant un anévrisme sacculaire, ont pratiqué l'excision ce qui a fait disparaître la dispnée d'effort de la malade. Dans les deux cas les suites opératoires ont été excellentes. VANETTI et coll. ont été obligés d'intervenir chirurgicalement en urgence devant la survenue d'un collapsus cardio-vasculaire au décours de l'angiocardiographie. Ils ont pratiqué, sous circulation extra-corporelle, une endo-anévrismorrhaphie reconstitutrice.

Dans tous les autres cas, y compris celui de notre malade, l'abstention thérapeutique sous surveillance a été de règle.

8) EVOLUTION ET SURVIE

Nous n'avons noté qu'un seul cas de complications. L'observation est rapportée par REAM et GIARDINA (12) : chez une malade de vingt ans une mononucléose infectieuse surajoutée a provoqué une thrombophlébite de l'anévrisme de la veine cave supérieure ; cette thrombophlébite a été à l'origine d'embolies et d'infarctus pulmonaires multiples qui ont entraîné la mort : durant la palpation prudente de l'anévrisme pendant la thoracotomie exploratrice, la malade s'est brutalement cyanosée puis le coeur s'est arrêté. Un massage cardiaque a, pour un instant, rétabli la situation puis sont réapparues la cyanose et un arrêt cardiaque définitif.

A part ce cas l'anévrysme congénital de la veine cave supérieure est très bien toléré. Les différents auteurs ne notent aucune augmentation de volume dans les mois suivants. GALLUCI et coll. (8) ne relèvent aucune augmentation lors d'une angiographie faite quatre ans après la découverte de l'anévrysme. REBOUD et coll. (14) constatent, un an après, une image radiologique parfaitement identique.

En ce qui concerne notre malade les clichés pulmonaires tirés après plus d'un an et demi d'évolution montrent également une image radiologique indentique.

CONCLUSION

L'anévrysme congénital de la veine cave supérieure est, de l'avis de tous les auteurs, une lésion exceptionnelle (onze cas dans la littérature, sans compter notre observation) découverte fortuitement. Il faut cependant y penser devant la découverte, sur la radiographie pulmonaire de face d'une opacité médiastinale supérieure droite et rechercher le signe de LEIGH. S'il est positif, la phlébographie cave supérieure est indiquée ; elle permet d'affirmer le diagnostic et elle est la seule à le pouvoir. Elle permet aussi de dire, dans le contexte clinique, s'il s'agit d'un anévrysme primitif ou secondaire.

L'abstention thérapeutique sous surveillance est de règle en raison du caractère asymptomatique et non évolutif de cet anévrysme.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ABBOTT O.A. - Congénital aneurysm of superior vena cava.
Report of one case with operative correction.
Ann Of Surg 1950, 131 259, 263
- 2 - ABBOT O.A. - LEIGH T.F. - Aneurysmal dilatations of the
supérieur vena caval system.
Ann of Surg 1964, 159, 858 - 872
- 3 - BELL M.J., GUTIERREZ J.R., DUBOIS J.J.
Aneurysm of the superior vena cava.
Radiology 1970, 95, 317 - 318
- 4 - CLEMENT R., GERBEAUX J., PEROL R., PETRANCA C.
Ectasie veineuse congénitale des gros
troncs du territoire cave supérieure.
Arch. franc. Péd. 1954, II. 106 - 108
- 5 - DRASIN E., SAYRE R. W., CASTELLINO R.A.
Non dilated superior vena cava presenting
as a superior mediastinal mass.
J. Can. Assoc. Radiol 1972, 23, 273 - 274
- 6 - FRANKEN E.A. Jr - Idiopathic dilatation of the supérieur
vena cava (Superior vena cava dilatation).
Pediatrics 1972, 49, 297 - 299
- 7 - GABRIELE A.R., NORTH L., PIRCHER F.J., BOUSHY S.F.
Aneurysmal dilatation of the superior vena
cava.
J. Nucl. Med 1972, 13, 227 - 229
- 8 - GALLUCI V., SANGER P.W., ROBICSEK F., DAUGHERTY H.K.
Aneurysm of the superior caval vein.
Vasc. Surg. 1967, 1, 158 - 161

- 9 --KNIGHT J.A., CANCELLA P.A.
Neurofibroma involving the superior
vena cava with formation of an aneurysm
Arch. Path. 1968, 86, 427 - 430
- 10 - LAWRENCE G.H., BURFORD T.H.
Congenital aneurysm of the superior
vena cava.
J. Thor. Surg 1956, 31, 327 - 328
- 11 - OKAY N.H., BRYK D., KROOP I.G., BUDOW J.
Phlebectasia of the jugular and great
mediastinal veins.
Radiology 1970, 95, 629 - 630
- 12 - REAM C.R., GIARDINA A. - Congenital superior vena cava
aneurysm with complications caused by
infections mononucleosis.
Chest 1972, 62, 755 - 757
- 13 - REBOUD E., SERRADIMIGNI A., SILD A., SCHALL E.
Tumeur du médiastin d'origine vasculaire.
Marseille Med. 1965, 102, 263 - 264
- 14 - REBOUD E., SERRADIMIGNI A., SILD A., SCHALL E.
Ectasie de la veine cave supérieure.
Diagnostic des tumeurs du médiastin.
Ann. Chir. Thor. Cardio-vasc. 1966,
5, 123 - 129
- 15 - VANETTI A., CLUZOT A., DAUSSY M., DAUMET P.
Anévrysme de la veine cave supérieure.
A propos d'une observation.
Semaine des Hôpitaux de Paris.
Mai 1974, 25, 1745

Vu et Permis d'Imprimer
Toulouse, le 12 novembre 1964
Le Président de l'Université Paul-Sabatier

L. LARENG

